ITEM 221 : HTA SECONDAIRE D'ORIGINE ENDOCRINIENNE

HTA de cause secondaire : 5 à 10% des HTA, dont 1% de cause curable
A évoquer si :
- Orientation étiologique à l'interrogatoire, clinique ou paraclinique
- Patient jeune < 30 ans
- HTA sévère d'emblée (≥ 180/110 mmHg) ou s'aggravant rapidement
- HTA résistante
- HTA avec hypokaliémie (évoque hyperaldostéronisme primaire)
- HTA avec tumeur surrénalienne de découverte fortuite
- Retentissement vasculaire disproportionné par rapport à l'intensité de l'HTA (évoque un hyperaldostéronisme primaire du fait des effets propres de l'aldostérone sur les vaisseaux)
- ATCD familial d'HTA précoce
- Signes cliniques évoquant une endocrinopathie

→ Evaluation après 6 semaines d'antihypertenseur neutre : **inhibiteur calcique, antihypertenseur central, α-bloquant**

Orientation	- Adulte jeune, avec protéinurie, hématurie, insuffisance rénale : **néphropathie** - Adulte jeune, HTA résistante, OAP flash, athérome diffus, asymétrie de taille des reins, IRA sous IEC ou ARA2, hypokaliémie d'origine rénale : **sténose de l'artère rénale** - Hypokaliémie spontanée ou induite d'origine rénale, HTA résistante : **hyper-minéralo-corticisme** - Hypersomnie diurne, asthénie matinale, élévation nocturne de PA, céphalées, surpoids, bronchopathie, pauses respiratoires nocturnes, HTA résistante : **SAOS** - Triade céphalées + sueurs + palpitations : **phéochromocytome**			
Hyper-minéralocorticisme	**Hyperaldostéronisme primaire**	= **Hypersécrétion primitive d'aldostérone** : ↗ réabsorption sodée → ↗ volémie, ↘ activité rénine plasmatique (rétrocontrôle), hypokaliémie avec natrémie normale (échappement)		
		Cause	- **Adénome surrénalien de Conn** (35%) : tableau franc avec aldostérone très élevée - **Hyperplasie bilatérale des surrénales** (65%) - **Hyperaldostéronisme familial** (< 5%) - **Carcinome** (< 1%) : **ovarien** ou **surrénalien**	
		SF	- En rapport avec l'hypokaliémie (inconstant) : **crampes musculaires, faiblesse, fatigabilité musculaire, pseudo-paralysie, crise de tétanie, SPUPD**	
		Bio	**- Hypokaliémie sévère** à kaliurèse conservée avec **alcalose métabolique** → Kaliémie normale dans 50% des cas, surtout au stade précoce - Mesure couplée aldostérone/rénine à 2 reprises: ↗ **aldostérone plasmatique** > 1,5N et **aldostéronurie/24h** ,↘ **activité rénine plasmatique**, **rapport aldostérone/rénine active** > 30 → Sous traitement neutre, à jeun, à 8-10h, après 2h d'activité puis 15 min de position assise	
		PC	**- TDM ± IRM des surrénales** : adénome habituellement unilatéral, > 1 cm, hypodense, contours fins → risque de faux positif (incidentalome) ou de faux négatif **- Scintigraphie à l'iodo-cholestérol** après freinage par la dexaméthasone : fixation persistante unilatérale si adénome, aucune fixation si hyperplasie	
		TTT	Chirurgical	= Indiqué devant un adénome surrénalien à l'imagerie, chez un patient sans contre-indication, d'âge < 55 ans avec HTA évoluant depuis < 10 ans - Après **cathétérisme veineux sélectif des v. surrénales** : asymétrie sécrétoire - **Surrénalectomie** après normalisation de la TA par **anti-aldostérone** → Guérit l'HTA dans 1/3 des cas et améliore le contrôle dans 1/3 des cas
			Médical	= En cas d'hyperplasie surrénalienne, de scanner normal ou si contre-indication à la chirurgie d'adénome - **Antagoniste de l'aldostérone** : **spironolactone**, parfois à forte dose - **Eplérénone (seconde intention)** - Souvent associé à un autre antihypertenseur : **inhibiteur calcique…**
	Hyper-aldostéronisme secondaire	**- Tumeur sécrétante de rénine** = **cellules de l'appareil juxta-glomérulaire** : HTA sévère chez un sujet jeune, activité rénine plasmatique ↗↗ avec hyperaldostéronisme 2ndr - **HTA réno-vasculaire** - **HTA sous oestroprogestatif** - **HTA maligne** : part d'hypovolémie avec déshydratation liée à une natriurèse de pression entrainant un hyperaldostéronisme secondaire.		

<table>
<tr><td rowspan="6">Autres causes endocriniennes</td><td>Pseudo-hyperminéralo-corticisme</td><td colspan="2">= Avec aldostérone et rénine basse : autres hormones avec effet minéralocorticoïde
- Syndrome de Cushing
- Bloc enzymatique en 11-β-hydroxylase ou 17-α-hydroxylase
- Rétention sodée primitive : syndrome de Liddle, syndrome de Gordon
- Intoxication à la glycyrrhizine (réglisse) : inhibition de la transformation cortisol ➙ cortisone</td></tr>
<tr><td>Hypercorticisme</td><td colspan="2">= Par rétention hydrosodée, ↗ sensibilité vasculaire aux vasopresseurs (noradrénaline) et sécrétion de minéralocorticoïdes (désoxycorticostérone) fréquente
- Etiologie : adénome hypophysaire, paranéoplasique, adénome surrénalien, cortico-surrénalome
- Biologie : généralement ↘ rénine, angiotensine II et aldostérone</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Phéochromocytome</td><td colspan="2">= Tumeur des cellules chromatoffines (dérivées de la crête neurale), rarement maligne (M+ : 10%)
- Sécrétion paroxystique de catécholamines :
. Adrénaline : HTA systolique, flush, sueurs
. Noradrénaline : HTA, vasoconstriction périphérique
± Dopamine ➙ évoque une tumeur maligne
- Siège :
. Médullosurrénal dans 90% des cas
. Paragangliome des ganglions sympathiques sous-diaphragmatiques ou médiastinaux (10%)
- Affection héréditaire (10% des cas) : neurofibromatose de Recklinghausen, maladie de von Hippel-Lindau, NEM2, paragangliomes familiaux</td></tr>
<tr><td>C</td><td>- HTA permanente ou paroxystique (70% des cas) ± hypotension orthostatique fréquente
- Poussées hypertensives avec triade de Ménard : céphalée pulsatile, palpitations, sueurs abondantes
- Crises brèves, à début brutal, déclenchée par le stress, une anesthésie, un accouchement, la manipulation de la tumeur (per-opératoire = risque vital), le tabac, la caféine, une drogue…</td></tr>
<tr><td>Bio</td><td>- Tendance à l'hyperglycémie (voire diabète secondaire), la polyglobulie et l'hyperleucocytose
- Hypokaliémie possible
- Dosage urinaire de la métanéphrine et normométanéphrine : affirme le diagnostic si ↗ en l'absence de traitement α/β-bloquant, plus rentable si réalisé dans les 3h après une crise
- Test de stimulation par glucagon et/ou de freination par clonidine : si ↗ modéré des dérivés de catécholamines urinaires
- Dosage plasmatique de catécholamine : difficile à interpréter en dehors des crises</td></tr>
<tr><td>PC</td><td>- Scanner et/ou IRM des surrénales : tumeur surrénalienne ronde, unique, hypodense, souvent volumineuse (5 cm en moyenne) + recherche de localisations ectopiques
- Scintigraphie au MIBG : localisations surrénaliennes et ectopiques (organe de Zuckerkandl (bifurcation aortique), vessie, hile rénal, médiastin postérieur, péricarde, cou… : souvent malin)
- Recherche de pathologie associée (NEM 2) : hyperparathyroïdie, cancer médullaire de thyroïde
- Dépistage génétique si suspicion de forme familiale : gène RET, VHL, SDHB, SDHD, TMEM 127</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>= Ablation de la surrénale systématique après préparation par α et β-bloquant ou anticalcique
- Récidive fréquente : surveillance annuelle à long terme (clinique, glycémie, métanéphrine)
➙ β-bloquant seuls contre-indiqués : peut aggraver l'HTA</td></tr>
<tr><td>Autres</td><td colspan="2">- Acromégalie : HTA dans 15-20% des cas, modérée, sans particularité, généralement non compliquée
- Hyperthyroïdie : HTA par ↗ du débit cardiaque
- Hyperparathyroïdie/hypercalcémie : HTA par ↗ de la contractilité des muscles lisses vasculaires
- Tumeur carcinoïde</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="3">Bilan</td><td colspan="2">- Dosage rénine et aldostérone debout/couché
- Dosage aldostérone urinaire
- Dosage de CLU, cortisolémie à 8h, ACTH
- Dosage des catécholamines urinaires et plasmatique
- Echo-Doppler des artères rénales
- TDM/IRM abdominale
- Recherche de SAOS</td></tr>
<tr><td>Traitement neutre pour évaluation du SRAA</td><td>- Arrêt : - IEC/ARA2 et β-bloquant depuis 2 semaines
- Diurétiques depuis 2 à 4 semaines
- Inhibiteurs directs de la rénine et anti-aldostérone depuis 6 semaines
- A distance (6-8 semaines) : contraception oestroprogestative, grossesse et/ou allaitement
- Contrôle de la TA par α-bloquant, antihypertenseur central, inhibiteur calcique dihydropyridine
- Sous régime normosodé (6 à 9 g/j) depuis 3 jours
- Après correction de l'hypokaliémie et contrôle de la kaliurèse</td></tr>
<tr><td colspan="2">- HTA curable (50%) : iatrogène, sténose des artères rénales, endocrine → selon l'âge et l'ancienneté de l'HTA
- HTA non curable : néphropathie irréversible (glomérulaire, polykystose…)</td></tr>
</table>